



TITLE:

巨大膀胱を伴ったcongenital nephrogenic diabetes insipidus例

AUTHOR(S):

都田, 慶一; 三品, 輝男; 渡辺, 康介; 大江, 宏; 村田, 庄平; 田中, 重喜; 及川, 馨; 沢田, 淳

CITATION:

都田, 慶一 ...[et al]. 巨大膀胱を伴ったcongenital nephrogenic diabetes insipidus例. 泌尿器科紀要 1976, 22(2): 105-113

ISSUE DATE:

1976-02

URL:

<http://hdl.handle.net/2433/121926>

RIGHT:

巨大膀胱を伴った congenital nephrogenic diabetes insipidus 例

京都府立医科大学泌尿器科学教室

都 田 慶 一・三 品 輝 男

渡 辺 康 介・大 江 宏

村 田 庄 平・田 中 重 喜

京都府立医科大学小児科学教室（主任：楠 智一教授）

及 川 馨

沢 田 淳

CONGENITAL NEPHROGENIC DIABETES INSIPIDUS WITH
LARGE BLADDER: REPORT OF A CASEKeiichi MIYAKODA, Teruo MISHINA, Kosuke WATANABE,
Hiroshi OOE, Shohei MURATA and Shigeki TANAKA*From the Department of Urology, Kyoto Prefectural University of Medicine*

Kaoru OIKAWA and Jun SAWADA

*From the Pediatrics, Kyoto Prefectural University of Medicine**(Director: Prof. T. Kusunoki, M.D.)*

The report was made on congenital nephrogenic diabetes insipidus which was observed in an 11-year-old boy.

1. IVP demonstrated hydronephroureter and enlarged bladder.
2. The obstruction of urethra and VUR were not discovered by UCG and there was no residual urine.

In the cystoscopic examination, the trigone and bilateral ureteral orifice were normal, and cystometrogram demonstrated almost normal pattern of the bladder function.

3. After the open renal biopsy, polyuria appeared because of, may be, both the absense of thiazide effect and the diabetic diuresis.

But, urine volume decreased in several hours as the result of the postoperative administration of thiazide.

4. In this case, the decrease of urine volume could be observed probably as the result of the administration of thiazide even in hypernatremic state.

は じ め に

腎性尿崩症は、抗利尿ホルモンに対する腎尿細管の感受性が先天的に欠損しているためにおこる疾患とされている。代表的な症状としては、1) 多尿、2) 多飲、3) 尿濃縮能の低下、4) 腎・下垂体あるいは視床下部の器質的障害を証明できないこと、5) ビトレスシ

耐性であることである。こんにちまでに100例^{2,3,6,9,16,18)}以上報告され、本邦でも、15例^{5,7,10,11,13,14,15,17,19,20,22)}以上の本症もしくは本症と推定される症例の報告がある。われわれは、11歳男児にみられた尿路拡張を伴った腎性尿崩症を経験したので、紹介するとともに、本症例に開放式腎生検をおこなったところ、非常

な多尿をきたし、術後管理が困難であったので、あわせて術後経過も述べる。

症 例

患 者：相○直○，11歳3カ月男児。

家族歴：

父——母 母も生来軽度ながら多飲・多尿を訴えており、フィッシュバーグ試験では、尿比重は最高値が1,020に達せず、ピトレッシンテストに対する感受性も低く、腎性尿崩症の Carrier^{3,12)}の疑いがもたれている。弟には多飲多尿はみられず、水制限試験も正常である。

既往歴および現病歴：乳幼児期から水分を多くとり、尿量が多かった。乳児期には、ミルクよりも水を欲し、夏季には常に微熱があったが、水を飲ませると解熱した。1歳ごろより、微熱はなくなった。小学校3年の冬頃から、月に一度ほど、夜尿症がはじまり、4～5年にかけては毎晩あった。近医を受診し、投薬を受けてから、夜尿症はやや軽快した。現在、毎晩2回排尿のために自覚め、日常生活が不便のため、精査を希望して本院小児科を受診した。家人によると、水分は1

日 5,000 ml ぐらいいは摂取しているとのことである。

現 症：体格中等度，栄養良，顔貌正常，脈拍整，胸部打聴診にて異常はみられない。両腎は触れず，臍周囲を圧迫すると，尿意を催す。外陰部正常，身長137.4 cm，体重 31 kg。

諸検査成績

小児科入院時，尿は無色透明，pH 5.8，protein(－)，sugar(－)，urobilinogen(n)，RBC(－)，WBC(－)，epithel. cell(－)，bacteria(－)，BSG 1時間値 6 mm，血圧 100/60 mmHg。

血液一般：RBC $434 \times 10^4/\text{mm}^3$ ，Hb 12.8 g/dl，Ht 38.4%，WBC 5,900，分類に異常なし。

血液生化学：BUN 13 mg/dl，クレアチニン 0.6 mg/dl，Na 139 mEq/L，K 4.0 mEq/L，Cl 107 mEq/L，P 4.2 mg/dl，Ca 5.0 mEq/L，血糖 77 mg/dl，リン脂質 284 mg/dl ↑，トリグリセライド 101 mg/dl，GOT 33 KU，GPT 27 KU，TTT 0.6 U，ZTT 1.9 U，総ビリルビン 0.5 mg/dl，総蛋白量 7.0 g/dl，A/G 比 1.7。

腎機能：PSP 15分値 20%，120分総値 85%，24時間内因性クレアチニンクリアランス 81.3 ml/min。

水 制 限 試 験

Time	Urine Vol. (cc/min)	Uosm (mOsm/kg·H ₂ O)	Posm (mOsm/kg·H ₂ O)	Cosm (cc/min)	U/P	Body W. (kg)
0			265.4			30.5
60	8.5	94.0		5.5	0.35	
120	4.2	96.2	267.3	2.7	0.36	30.0
180	1.7	101.8		1.1	0.38	30.4
240	0.8	98.1	261.0	0.5	0.38	30.0

尿濃縮能の低下がみられ，自由水クリアランスも漸減したが，負にはならなかった。

ブドウ糖負荷試験：正常

下垂体機能検査：

ピトレッシン試験 反応せず
メトピロン試験 正常反応
頭蓋 X-P トルコ鞍正常
骨年齢 11歳～11歳6カ月
視野検査 両視野とも正常
脳波検査 正常範囲
基礎代謝試験 +5%

レ線検査：

1. IVP (小児科入院時) (Fig. 1)

多尿のため，両側ともに腎盂像は淡いが同程度の腎盂腎杯拡張 (B 程度：藤野の分類) がみられ，尿管も中等度拡張し蛇行が認められた。腎長軸は，左 9.8

cm，右 10.6 cm と有意の左右差は認められなかった。cystogram は巨大で，骨盤腔外へはみだし，asymmetric で，右方に高く，第4腰椎上縁にまで達していた。

2. 逆行性腎盂造影，膀胱鏡検査所見

膀胱壁は全体にわたり肉柱形成がみられ，左右の尿管口は正常位置に存在し，その形態および機能は正常で，膀胱三角部は普通の大きさであった。

右尿管カテーテルをおこなったところ，カテーテルは 27 cm までスムーズに挿入可能であった。RP にて腎盂および尿管は拡張しているが (Fig. 2)，レントゲンテレビにてはほぼ両者の機能は全く正常であった。右尿管は全長にわたって拡張していた。

3. 膀胱造影 (Fig. 4)

膀胱頸部の開大がみられるも，その他は特に異常を認めない。

膀胱内圧測定：Fig. 5 のごとく正常 pattern を示

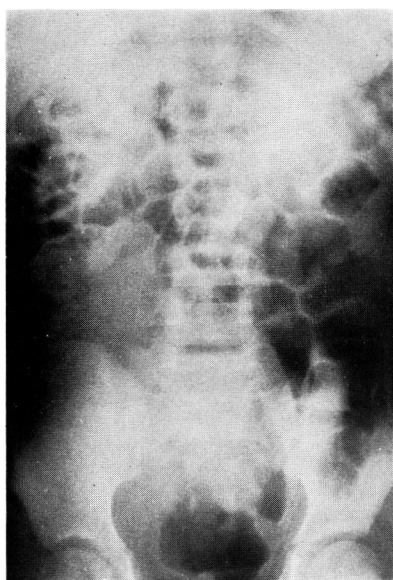


Fig. 1 IVP 両側腎杯腎盂の拡張：尿管の拡張および蛇行，巨大膀胱像が認められる。

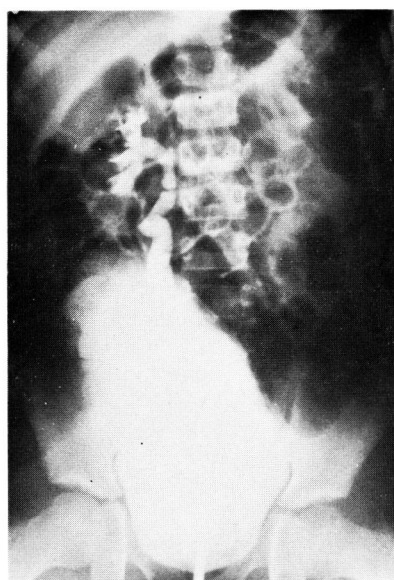


Fig. 2 逆行性腎盂造影：上部尿路の拡張および巨大膀胱像がみられる。

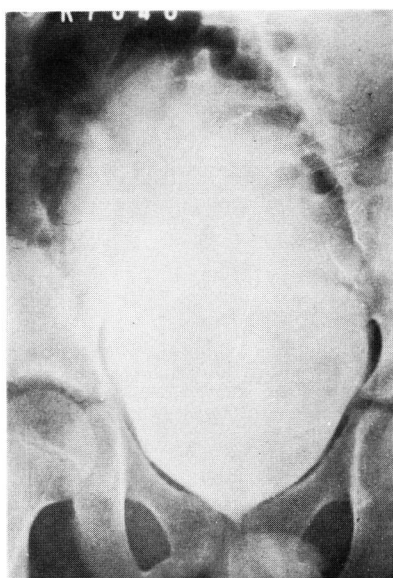


Fig. 3 膀胱造影：左右非対称で，第4腰椎上縁に達する巨大膀胱像である．両側 VUR は認められない。

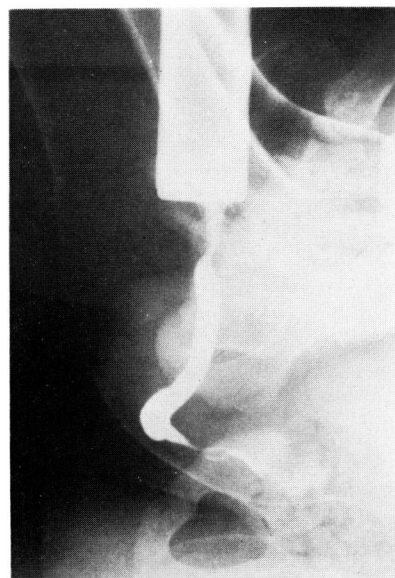


Fig. 4 尿道造影：膀胱頸部の開大がみられる。

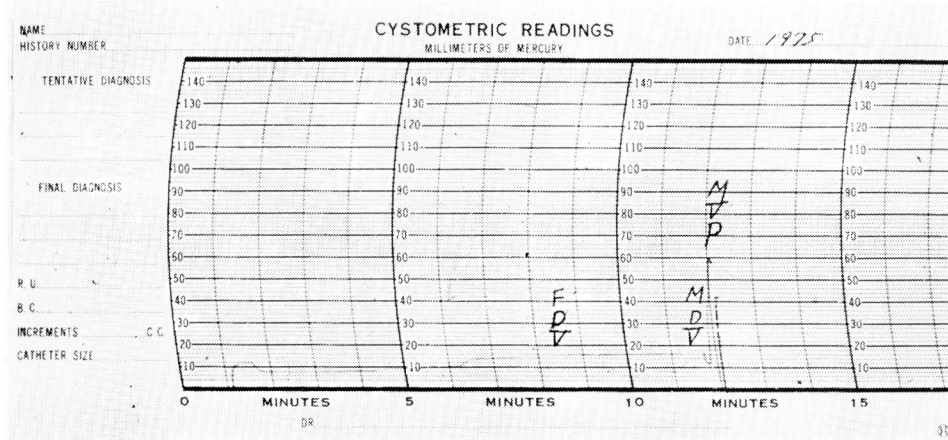


Fig. 5. Cystometrogram

した。

術後経過 (Fig. 6, 7)

術前はエンデュロン 1 日 1 錠 (夕) 投与にて 1 日尿量 4,000~6,000 ml にコントロールされていたので、手術当日はとくにエンデュロンを術前に投与しなかった。

1 時 30 分より G-O-F 挿管麻酔により右腰部斜切開による開放式腎生検を施行した。術直後より 1 時間 500~1,800 ml と、多量の利尿がつき、両下肢の大伏在静脈より大量輸液をおこなったが、水分出納のバランスがとれず、最高血圧も 80 mmHg と低下の傾向がみられたので、経口摂取も追加した。患児は口渇が強く急速に多量の水分を摂取したため、PM 8 時 30 分には嘔吐がみられ、ルビンチューブ挿入により約 700 ml の黄緑色の胃液を採取した。その時の最高血圧はふたたび 80 mmHg と低下していたので、尿量を 30 分ごとにチェックし、尿量分だけの KN3B を輸液することにした。なお、21 時から 22 時にかけては、尿量は実に 1 時間 2,500 ml の大量に達した。これは 5% ブドウ糖輸液 2 本を用いたため、ある程度の糖尿性利尿が関与したこともあるが、それだけでは説明のつきにくい尿量である。なお、術後第 1 日の尿検査では、glucose (++) であった。19 時に投与した、エンデュロンの効果のためか (投与後しばらくして嘔吐しているので、エンデュロンが吸収されたかどうかは不明)、22 時ごろよりは 1 時間尿量 500~1,200 ml とやや減少した。なお大量利尿がついたので、9 日 21 時より、2~3 時間ごとに体重測定をおこなったところ、術前 31.5 kg だったのが、24 時 30.5 kg、10 日 AM 2 時 29.8 kg、AM 4 時 29.5 kg と漸減し、意識は明瞭なれど、舌乾燥、口渇が激しく、無欲状態になっていた。

そこで、急性胃拡張も回復したとみて、10 日 AM 3 時ルビンよりエンデュロン 2 錠を 100 ml の温水に溶解し、胃内に注入したところ、嘔吐もなく吸収されたので、午前 8 時にさらに 1 錠のエンデュロンを同時に温水 100 ml に溶解し注入した。

いっぽう体重は、10 日 AM 9 時 28.0 kg と著明に減少し、意識もややもうろうとなった。13 時には尿量も 1 時間 500 ml と安定しはじめた。14 時より 1 時間 50 ml ずつの経口摂取を開始し、夕から流動食を投与した。減少していた体重もそれとともに徐々に増加しはじめ、18 時には、30.5 kg とかなり回復した。しかしながら、依然として脱水症状が強く、午前 11 時および 16 時ごろ血液電解質の結果では高 Na 血症、高 Cl 血症がみられたので、輸液を KN3B よりソリタ T₃ に変更し、血液電解質再検を実施した。

11 日は食事は五部がゆとし、水分経口摂取は本人の意志にまかせ輸液を減量した。口渇は軽減し全身状態も良好となり、食欲も亢進し体重も 30.5 kg に安定した。

なお、エンデュロン使用時、renin-angiotensin 系を介してのアルドステロン効果および術後の利尿のための低 K 血症には努めて警戒し、EKG、血清電解質測定にもとづいて輸液による K⁺ 多量投与、アスパラ K 経口投与およびトマトジュース摂取をおこなわせた。

治療経過をみわたすと、エンデュロンの効果が高 Na 血症の存在にもかかわらず、10 時以降の尿量減少として表われていることはまことに興味深い。この点については後に考察することにする。

さて、術前、術後の BUN、creatinine、Na、K、Cl および尿量の推移を総括してみると次のようになる。

a) BUN: 尿量が多いためか終始 4~7 mg/dl と低値を示した。

手術前後の尿量の推移

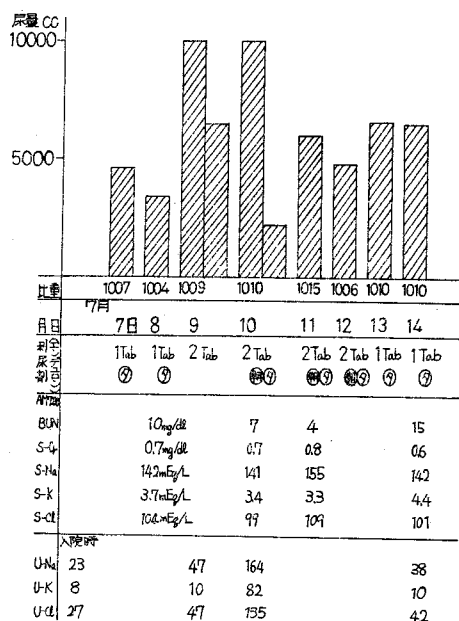


Fig. 7. 術後経過 (2)

b) Creatinine: 正常範囲を動揺していた。

c) Na: 術前は 142 mEq/L であったが、9 日 PM 10 時には 153 mEq/L となり、それ以後輸液を KN3B のみにしてからは 10 日 AM 7 時 141 mEq/L と低下したが、AM 11 時にはふたたび 165 mEq/L と高値を示した。そこで Na 含有量のより少ないソリタ T₃ 号に輸液を変更したところ PM 9 時には、いったん 168 mEq/L と最高値を示すに至ったが、11 日 AM 6 時 30 分には 155 mEq/L と下降した。以後経口摂取により調節された。

d) Cl: Na と随伴する変動を示した。

e) K: 術前には 3.7 mEq/L であったが、術後多尿となってからは KN3B 補液による K⁺ 投与にもかかわらず、9 日 PM 10 時には 3.5 mEq/L、10 日 AM 7 時には 3.4 mEq/L と低下の傾向を示した。しかし KCl 液投与のためか、AM 1 時には 4.1 mEq/L と上昇し、PM 9 時には 5.6 mEq/L と逆に高値を示した。11 日 AM 6 時 30 分にはふたたび 3.3 mEq/L と低下をし、以後はアスバラ K 経口投与およびトマトジュース摂取により正常値内に回復した。

f) 尿中電解質: 入院時は、Na 23 mEq/L、K 8 mEq/L、Cl 27 mEq/L で、排泄量をみると、Na 115 mEq、K 40 mEq、Cl 135 mEq であった。手術の翌日、Na 164 mEq/L、K 82 mEq/L、Cl 135 mEq/L で、尿量は 12,200 cc あるので、排出された電解質は

Na 1,976 mEq、K 976 mEq、Cl 1,647 mEq と膨大な量であった。エンデュロン投与後はふたたび尿量も減少し、14 日の尿中電解質は Na 38 mEq/L、K 10 mEq/L、Cl 42 mEq/L となり、尿量は 6,500 ml であるので排泄量は Na 274 mEq、K 65 mEq、Cl 273 mEq と、ほぼ術前値に復していた。

g) 尿量 (Fig. 7): 患者の日常の尿量は、当科へ転科時、エンデュロン 1 錠、食塩制限なしで、尿量は 5,000 ml 平均であったが、手術当日 16,900 ml、翌 10 日 13,200 ml と著しい多尿を示した。11 日から 14 日まではエンデュロン効果もじゅうぶんとなり、平均 6,000 ml とほぼ術前の尿量にもどっている。

Table 1. Classification of large bladder (Williams and Echstein 1968)

1. diabetes insipidus による large bladder
2. neurogenic bladder
3. urethral obstruction による large bladder
4. prune-berry syndrome による large bladder
5. megacystis syndrome
6. atonic bladder
7. 精神的因子の結果の large bladder

考 察

Williams and Echstein (1968)²¹⁾ によれば、large bladder とは、膀胱容量が 500 ml 以上あり、CG にて第 IV 腰椎以上の高さに膀胱が拡張するものと定義しており、Table 1 のごとき病因別分類をおこなっている。以下個々の病因について述べてみると、

1. diabetes insipidus による large bladder

Williams and Echstein (1968)²¹⁾ によれば、胎児期および、乳児期に発生する多尿のために、尿路が水圧をうけ、水腎、水尿管および巨大膀胱が発生すると述べている。したがって、congenital nephrogenic diabetes insipidus および、congenital diabetes insipidus においては、先天性に多尿であるゆえ、病因は異なるが、水腎、水尿管および巨大膀胱の合併がみられる。すなわち、VUR および器質的な尿路の通過障害は全くみられないが、多尿のために比較的狭窄の状態となり、水腎、水尿管、巨大膀胱が発生するのである²⁾。内視鏡的には三角部、尿管口正常で膀胱肉柱形成はみられるが、膀胱内圧測定では正常のパターンを示し、残尿はみられない。

一方、後天性尿崩症においては、先天性と異なり多尿発生の時期がおそいため、水腎、水尿管および巨大膀胱の合併のみられる症例は非常に少ない。

われわれの症例は、1 日尿量 6,000~11,000 ml にお

よび、水制限試験に反応せず、ピトレスシン試験にも耐性で、水腎、水尿管および容量 500 ml 以上の巨大膀胱で、CG にてその頂部は、第IV腰椎をこえる高さまで達している。RP および UG にては尿路の obstruction はみられず、CG にて VUR もなく、内視鏡にては三角部および尿管口の形態は全く正常で、軽度の trabeculation がみられるのみである。また、残尿は認められず、cystometrogram にても normal な pattern を示している。

以上により、われわれの症例は、congenital nephrogenic diabetes insipidus に合併した large bladder と考えられる。

2. neurogenic bladder

meningo-myeleoce などによる neurogenic bladder のために残尿発生をきたし膀胱容量が増大するが、膀胱容量が 500 ml をこえることはまれである。CG は典型的な atonic bladder で、obstruction はみられないが、残尿は多量に認められ、しばしば VUR を合併する。

cystometry にては、hypotonic bladder である。

3. urethral obstruction による巨大膀胱

urethral valve により先天性に尿道が閉塞されていると、残尿のためにしだいに膀胱容量は増大する。しかし、いったん obstruction が解除されると、膀胱は急速に縮小する。

4. prune-berry syndrome

absent abdominal muscle syndrome の小児で、巨大膀胱を伴っており、生下時に膜様部尿道の完全閉塞と鎖肛を合併している。ごく一部の本症候群の患者は obstruction を伴っていないで巨大膀胱を合併している。本症候群の巨大膀胱も1回の排尿により大量の尿を排出しうる。obstructive large bladder ではない。

5. megacystis syndrome

obstruction はみられず、三角部が正常の二倍ぐらいの大きさで、尿管口が開大弛緩しており憩室様を呈し、VUR がみられる。排尿開始はしばしば膀胱が充満しないとおこらず、retardation がみられる。しかし、排尿により膀胱を完全に空虚にできるが、腎盂尿管に逆流した尿がふたたび膀胱に流下し、膀胱を充満する。重大なことは、VUR とくりかえす感染で、外科的に VUR が是正されれば感染は消失するが、巨大膀胱は残存する。閉塞性巨大膀胱との違いは、残尿なく大量の尿をいちどに排泄可能であり、膀胱鏡的に肉柱形成はなく広い三角部がみられ尿管口が開大していることがある。

6. atonic bladder

atonic bladder は、しばしば巨大で、容量は 1,500 ml にも達する場合がある。trabeculation はみられず、尿管口は正常で、VUR はほとんどの症例にみられず、水腎はみられないか、あるいは、軽度の水尿管を伴い、腎には軽度の pyelonephritic changes を伴う症例もある。症状は、初期にはほとんどなく、膀胱はしだいに大きくなり、残尿も増加し、感染とか他の部位の手術侵襲後に尿閉をきたして発見される。

利尿筋の tonus はほとんど排尿する力をもたないぐらい低く、cystometry にても腹圧が記録されるだけである。

この atonic bladder は、閉塞性の膀胱と似た点があるが、atonic bladder では利尿筋の hypertrophy はなく上部尿路はよく保存されている。

治療法は、長期の suprapubic cystostomy と bladder neck の YV-plasty である。

7. 精神的因子の結果の巨大膀胱

学校の便所に対する恐怖より排尿をがまんする結果、二次的に巨大膀胱が発生する。ついには bladder dysfunction に至ることもある。以上が、large bladder の病因的分類の詳細である。次に、われわれの症例 (hereditary nephrogenic diabetes insipidus) の術後治療経過について考察を加えてみたい。

hereditary nephrogenic diabetes insipidus の診断のもとに、われわれは、術後サイアザイド系利尿剤として副作用の少ないエンデュロンを投与し、抗利尿効果を期待した。そもそもこの薬剤は、近位および遠位尿細管に作用し、経口投与によってこの部位における Na^+ および Cl^- の再吸収を抑制し、利尿効果をもたらす。しかし尿崩症に対して投与すると、尿量は減少し、尿の比重は高まる。これは松田ら (1968)¹⁰⁾によれば、エタクリン酸系利尿剤投与により Na の再吸収が抑制され、いったん利尿期を経たのち、体内の Na プールが減少し、二次的に逆に Na 再吸収が促進され、自由水クリアランスの減少によって抗利尿効果が出現するといわれている。サイアザイド系薬剤に限らず、エタクリン酸およびフロセマイドのごとき、遠位尿細管において Na の能動輸送を抑制することにより利尿作用をもたらす利尿剤も、同じような効果が期待されるという^{11,12)}。われわれは、Fig 6 よりわかるごとく結果的に著しい高 Na 血症において、サイアザイドを使用した。手術施行後から、経口摂取可能となる時期までの尿量の異常なる増加は、エンデュロン投与をおこなっていないゆえ、エンデュロンの作用の欠如による尿崩症発現のための多尿であろう。10日午前3時、および9時に、ストマックチューブよりエンデュ

ロンをそれぞれ1錠投与したところ、9時には意識もうろうとなり体重は 28.0 kg と最低値を記録したがその後徐々に尿量もやや減少気味となり、午後1時から2時までの尿量が 500 cc と急速に減少し、以後は 300 cc/hr 平均となり、体重も増加し、午後6時には 30 kg までに回復した。2回目のエンデュロン投与より6時間後の午後2時ごろより著明に尿量の減少が観察されていることから、尿量の減少は明らかにエンデュロンの効果とみるべきであろう。しかし、この時間における血中電解質は高 Na・高 Cl 血症を示しており、松田らのいう上記の利尿剤の低 Na 血症における抗利尿効果とは全く矛盾する。一方、本患児は小児科入院時におけるエンデュロンの投与期では、食塩制限しないにもかかわらず尿量が平均 6,000 ml に固定されていたが、食塩制限 5 g/day のもとにエンデュロン投与をおこなったところ、尿量は 3,000 ml 平均にさらに減少している。これらの結果より、サイアザイド、エタクリン酸などの利尿剤は、食塩制限のもとで、腎性尿崩症例に対し、尿量を著しく減ずると考えられる。

Brown らも述べているごとくサイアザイド、エタクリン酸のいずれも作用機序そのものには根本的差異はなく、いずれの場合も、薬剤の腎への直接的な作用によるのではなく、薬剤投与後 Henle 氏係蹄での Na 再吸収低下のための Na 排泄増加が引き起こす二次的因子 (Na プールの deficit を回復させるために Na の再吸収が増加し、それに伴って多量の水分が再吸収され、結果的には抗利尿期が出現する) が、抗利尿に役立っているのである。しかしながら、食塩制限をしないとときもある程度エンデュロンの投与により尿量の減少効果がみられたこと、高 Na 血症の状態においても抗利尿効果がみられたことより考えるならば、高 Na 血症あるいは、体内 Na プールのもとでもやはりサイアザイドの抗利尿効果が出現することになる。これはまさに、並列した別の抗利尿機序があることを示唆したものであろう。尿崩症における利尿状態と利尿剤による利尿状態が競合して利尿剤による効果のみがあらわれると考えれば、まことに好都合であるがどうか。残念ながら、それ以上の speculation はデータ不足のため不可能であり、今後に残された問題であろう。

結 語

11歳男子にみられた congenital nephrogenic diabetes insipidus について詳細に報告した。

1. IVP にて、腎杯・腎盂・尿管の拡張および、

巨大膀胱をみとめた。

2. 尿路の obstruction はみられず、残尿および VUR はなく、三角部および尿管口は正常で、cystometry にて正常膀胱機能のパターンを示した。

3. 本症に腎開放生検をおこなったところ、サイアザイド剤脱落症状および糖尿性利尿による多尿をきたしたが術後サイアザイド投与により尿量はふたたび減少した。

4. 高 Na 血症においても、サイアザイド剤投与によりある程度の尿量の減少をはかることができた。

本論文の要旨は、第72回日本泌尿器科学会関西地方会において報告した。

文 献

- 1) Brown, D. M., Reynolds, J. W., Michel, A. F. and Ulstrom, R. A.: The use and mode of action of ethacrynic acid in nephrogenic diabetes insipidus. *Pediatrics*, **37**: 477, 1966.
- 2) Cannon, J. F.: Diabetes insipidus; clinical and experimental studies with consideration of genetic relationships. *Arch. Int. Med.*, **96**: 215, 1955.
- 3) Carter, R. D. and Goodman, A. D.: Nephrogenic diabetes insipidus accompanied by massive dilatation of the kidney, ureters, and bladder. *J. Urol.* **89**: 366, 1963.
- 4) Chung, R. C. H. and Mantell, L. K.: Urographic changes in diabetes insipidus. *J. A. M. A.*, **29**: 1307, 1952.
- 5) 藤田正文・ほか：家族性尿崩症の1例(会抄). *臨床小児医学*, **8**: 128, 1960.
- 6) Kaplan, S. A., Yuceoglu, A. M. and Strauss, J.: Vasopressin-resistant diabetes insipidus. *A. M. A. J. Dis. Child.*, **97**: 308, 1959.
- 7) 川勝岳夫・ほか：腎性尿崩症の2症例(会抄). *小児科診療*, **27**: 999, 1964.
- 8) Madsen, P. O. and Burns, R. O.: Pyelo-ileo-cystostomy in pitressin-resistant diabetes insipidus. *J. Urol.*, **92**: 68, 1964.
- 9) Manson, A. D., Yalowitz, P. A., Randall, R. V. and Green, L. F.: Dilatation of the urinary tract associated with pituitary and nephrogenic diabetes insipidus. *J. Urol.*, **103**: 327, 1970.
- 10) 松田一郎・ほか：Ethacrynic acid の利尿効果についての検討. *小児科臨床*, **22**: 222, 1968.
- 11) 中島幸治：下垂体ホルモン不応性尿崩症の1例. *小児科紀要*, **2**: 665, 1956.

- 12) Robinson, M. G. and Kaplan, S. A.: Inheritance of vasopressin-resistant ("nephrogenic") diabetes insipidus. *A.M.A.J. Dis. Child*, **99**: 164, 1960.
- 13) 笹田金一・ほか：腎性尿崩症の1例(会抄). *通信医学*, **11**: 83, 1959.
- 14) 佐藤耕二・ほか：腎性尿崩症の2例(会抄). *小児科診療*, **27**: 627, 1964.
- 15) 志田直悌・ほか：高度の腎盂尿管の拡張を伴った腎性尿崩症の家族例. *小児科臨床*, **12**: 1071, 1971.
- 16) Silverstein, E. and Tobian, L.: Pitressin-resistant diabetes insipidus with massive hydronephrosis. *Am. J. Med.*, **30**: 819, 1961.
- 17) 高富恒一郎・ほか：ピトレスシン耐性尿崩症の1例(会抄). *小児科診療*, **20**: 579, 1957.
- 18) ten Bessel, R. W. and Peters, E. R.: Progressive hydronephrosis, hydroureter, and dilatation of the bladder in siblings with congenital nephrogenic diabetes insipidus. *J. Pediat.*, **77**: 439, 1970.
- 19) 徳丸 実・ほか：腎性尿崩症の2同胞例. *日児誌*, **68**: 503, 1964.
- 20) 渡辺悌吉・ほか：腎性尿崩症の1例. *小児科診療*, **28**: 417, 1965.
- 21) Williams, D. L. and Eckstein, H. B.: *Paediatric Urology*, p. 217~220, Butterworth, 1968.
- 22) 吉岡 一・ほか：腎性尿崩症の家族例. *臨床小児医学*, **5**: 355, 1967.

(1975年11月28日受付)